Klinische Beiträge

zur

Neurologie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der Universität Rostock

vorgelegt

von

E. Wolff,

prakt. Arzt

aus

Lübtheen i/M.

Rostock.

Carl Hinstorffs Buchdruckerei.

1896.

Referent: Prof. Dr. Martius.

Seinen Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

I. Die Lokalisation des Muskelsinns.

II. Ein Fall von Thomsenscher Krankheit.

III. Paralysis agitans im jugendlichen Alter.

Die im folgenden wiedergegebenen und kritisch kurz besprochenen Krankengeschichten haben nichts weiter gemeinsam, als dass sie alle drei dem Gebiete der Neurologie angehören. Über die wissenschaftliche Bedeutung derartiger rein kasuistischer Mitteilungen lässt sich streiten. Oft liegt ihr Wert lediglich darin, dass sie für eine künftige systematische Bearbeitung der betreffenden Krankheit das Rohmaterial vermehren. Für diesen Zweck aber werden sie um so wertvoller, je mehr sie Züge enthalten, die das bekannte Bild der Krankheit in irgend einem wichtigen Punkte zu ergänzen oder zu modificieren geeignet sind. So ist es immerhin nicht unwichtig, dass wir in Nr. 2 einen typischen Fall von Thomsenscher Krankheit vor uns haben, bei der jede Spur hereditärer Belastung fehlt und wenn Nr. 3 den Beweis erbringt, dass typische Paralysis agitans in recht jugendlichem Alter vorkommt.

Von selbständigerer Bedeutung ist der erste Fall, der auf die gegenwärtig schwebende Frage von der Rindenlokalisation des Muskelsinns ein helles Licht wirft.

Die Krankengeschichten entstammen den Beobachtungen des Herrn Professor Martius in Rostock, welcher dieselben dem Verfasser zur Bearbeitung übergab.

Die Lokalisation des Muskelsinns.

Anamnese:

Heinrich R., 46 Jahre alt, früher Schiffszimmermann, aus W. entstammt einer gesunden Familie und war früher selber stets gesund. Im Jahre 1874 fiel ihm bei seiner Arbeit ein eiserner Block auf den Kopf und schlug ihm zwei grosse Löcher in den Schädel. Er lag deswegen ein halbes Jahr im Krankenhause zu Queenstown schwer krank darnieder. Von hier erhielt auch seine Frau schon einmal die Nachricht, dass ihr Mann einen „Anfall" gehabt hätte, welcher Art kann dieselbe aber nicht mehr angeben. Als Patient nach Deutschland zurückkehrte, war die linke Körperhälfte „gelähmt", [ungefähr ebenso wie jetzt (8. Juli 91)] auch war seine geistige Kraft, insbesondere das Gedächtnis, herabgesetzt. In beiden Beziehungen trat jedoch allmählich eine Besserung ein, bis vor 4—5 Jahren sich wieder eine allseitige Verschlimmerung im Zustande des R. einstellte. Ein Jahr nach seiner Rückkehr aus England hatte Patient einen in wenigen Stunden vorübergehenden Anfall von totaler Unbesinnlichkeit, er war wie im Traume, blieb aber äusseren Eindrücken zugänglich. Im Laufe der nächsten Jahre wiederholten sich diese Anfälle, bei

denen Patient nunmehr jedesmal das Bewusstsein verlor. Wenn er aufrecht gestanden hatte, fiel er zu Boden und schlug mit Armen und Beinen um sich. Diese Anfälle traten 5 bis 6 mal im Jahre auf. Seit dem 1. IX. 89 bis 1. IX. 90 14 mal, vom 1. IX. 90 bis heute 8. VII. 91 14 mal, zuletzt vor 8 Tagen, wo Patient in einer Nacht 5 Anfälle gehabt haben will. Patient spürt vor den Anfällen oft ein Fliegen in der linken Hand, oder es fährt ihm kalt vom Fuss bis in den Arm hinauf, oder er bekommt einen schlechten Geschmack im Munde. Die letzten Male hat er sich stets in die Zunge gebissen. Patient hat seit seiner Verletzung nur ganz leichte Arbeit und auch diese nicht regelmässig zum Broderwerb thun können. Vor dem Unglücksfall hat Patient 2 Kinder gezeugt, später nicht mehr, jedoch ist die Potenz nicht merklich geschwächt.

Status am 8. VII. 91.

Patient ist ein grosser, starkknochiger Mann, mit mässig gut entwickelter Muskulatur und Fettpolster. Die Organe der Brust und Bauchhöhle bieten nichts Abnormes.

1. Olfaktorius:

Prüfung mit Tinct. Valerian. aeth., Oleum Terebinth. ergiebt beiderseits Reaktion, jedoch scheint die Riechfähigkeit rechts gegen links etwas herabgesetzt. Ebenso auch bei Reizung mit Ammoniak.

2. Optikus:

Patient giebt an, nur Gegenstände auf seiner rechten, nicht auf der linken Seite zu sehen. Wenn

er durch eine Thür geht oder durch ein Zimmer voller Gegenstände, stösst er leicht mit seiner linken Seite an. Er muss den Kopf stark nach links drehen, um das Anstossen zu vermeiden. Er giebt bestimmt an, diese Erscheinung erst seit seinem Unfalle bemerkt zu haben. Beim Sehen gradeaus wird alles erkannt. Die centrale Sehfähigkeit ist gut, der ophthalmoskopische Befund normal. Die perimetrische Bestimmung (Prof. Berlin) ergiebt homonyme linksseitige Hemianopsie, welche fast genau mit der Mittellinie abschneidet.

3. Oculomotorius, Abducens, Trochlearis frei. Pupillenreaktion auf Lichteinfall gut.

4. Trigeminus:

Leise Berührungen an der Wange werden links empfunden, jedoch etwas weniger deutlich als rechts; jedoch ist die Empfindlichkeit auf der linken Zungenhälfte gegen Berührung stark herabgesetzt bezw. ganz aufgehoben. Der Unterschied an der Wangenschleimhaut ist wieder geringer. Temperatursinn auf beiden Zungenhälften gleich gut.

5. Facialis:

Motorisch vollständig frei. Die Geschmacksempfindung in den beiden vorderen Dritteln der Zunge erhalten, etwas schwächer als im hinteren Drittel, links angeblich etwas undeutlicher als rechts.

6. Glossopharyngeus:

Geschmacksempfindung im hinteren Drittel der Zunge erhalten.

7. Acusticus:

Links Hörfähigkeit besser als rechts.

8. Accessorius:

Die Schulterhebung rechts besser und leichter als links.

9. Vagus, Hypoglossus frei,

Körpermuskulatur:

a) Obere Extremitäten.

Die linke Schulter steht tiefer als die rechte, der linke Deltoïdeus etwas im Volumen reduziert. Die Beweglichkeit der linken Schulter frei, mit genügender Kraft, nur weniger leicht als rechts („mit Gewalt kann ich links alle Bewegungen machen, aber ich fühle, dass sie nicht so sind, wie sie sein sollten"). Passiven Bewegungen setzt die linke obere Extremität einen gewissen Widerstand entgegen. Periostreflexe sind links ebenso wie rechts kaum zu erzielen. Händedruck links ebenso stark als rechts. Passive Bewegungen werden links an der Hand und den Fingern garnicht empfunden, bei erhaltener Berührungsempfindlichkeit („dass etwas mit der Hand passiert, weiss ich, aber nicht was"). Im Ellbogengelenk ist eine Spur von Gelenksensibilität erhalten, deutlicher noch, wenn auch gegen rechts etwas herabgesetzt, im Schultergelenk. Die Gebrauchsfähigkeit der linken Hand ist fast vollständig aufgehoben. Ohne hinzusehen, vermag Patient nicht zu beurteilen, ob die linke Hand dem Willensimpulse folgt. Die Bewegungen sind ausgesprochen ataktisch. Die Fähigkeit, Gegenstände bei

geschlossenen Augen zu erkennen durch Tasten, ist links völlig verloren gegangen. Giebt man dem Patienten einen Schlüssel in die linke Hand, so sagt er ohne hinzusehen, „ich weiss, dass ich etwas in der Hand habe, aber ich weiss nicht, was es ist". In der rechten Hand erkennt er sofort den Schlüssel. Giebt man ihm nun statt des Schlüssels ein Geldstück in die linke Hand, so sagt er, ohne hinzusehen, „ich weiss ja, dass es ein Schlüssel ist". Druckgefühl ist in der linken oberen Extremität aufgehoben. 1 und 2 Pfund werden, auf Handrücken aufgesetzt, nicht unterschieden. Über den Vorderarm in einem Tuche aufgehängt, werden 1, 2 und 4 Pfund unterschieden, aber nur mit Hülfe des Schultergelenks, da das Unterscheidungsvermögen bei unterstütztem Ellbogen verloren geht.

Stiche werden links als schmerzhaft empfunden, jedoch werden Berührungen mit dem Knopfe einer Stecknadel selbst bei stärkstem Drucke nicht gefühlt. Reizende Striche mit der Nadel werden als schmerzhaft empfunden, aber nicht lokalisiert. Kalt und warm wird links unterschieden, wenn auch nicht so präcise als rechts.

Die elektrische Untersuchung der Schultermuskulatur mit dem faradischen Strome ergiebt links herabgesetzte Erregbarkeit. Im Facialisgebiet sowohl bei Reizung vom Nerven aus als auch bei Muskelreizung keine Differenz. Galvanische Untersuchung des Radialis an der Umschlagstelle ergiebt KaSZ > ASZ, die Zuckungen erfolgen prompt.

b). Untere Extremitäten:

Der linke Oberschenkel gegen den rechten etwas abgemagert, Umfang 17 cm oberhalb der Patella rechts 48 cm, links 46,5 cm. Wadenumfang an symmetrischen Stellen beiderseits 33 cm. Die grobe Kraft des linken Beines gegen rechts etwas, aber nur wenig herabgesetzt. Kniephänomen links verstärkt. Links anhaltender Fussklonus, rechts nicht. Beim Gehen wird das linke Bein etwas steif gehalten. Die Fussspitze bleibt am Boden kleben (leichte Equino-Varusstellung. Gang ähnlich dem eines Hemiplegikers). Patient selbst giebt an, er könne das linke Bein nicht so regieren, ob es an Schwäche oder an Steifigkeit liege, wisse er nicht.

Das Gefühl für passive Bewegungen ist links in den Zehen und im Fussgelenk nahezu aufgehoben, dagegen im Kniegelenk erhalten. Aktive Bewegungen im linken Fuss- und Zehengelenken werden offenbar empfunden. Auch ist die Herabsetzung der Empfindung für passive Bewegungen am linken Fusse nicht so ausgeprägt, wie an der linken Hand. Die Bewegungen des linken Beines sind ausgesprochen ataktisch.

Links werden leise Pinselberührungen überhaupt nicht empfunden, bei mit stärkerem Drucke ausgeführten Berührungen ist Empfindung vorhanden, wird aber nicht richtig lokalisiert. Ebenso werden kalt und warm links nur als dumpfe Berührung empfunden, aber nicht unterschieden.

Auf dem Hinterkopfe gewahrt man zwei Knochendefekte:

1. ca. $1^1/_2$ cm rechts von der Mittellinie, 8 cm oberhalb der Protuberantia occipitalis externa, dreieckig;
2. rechts von der Verbindungslinie zwischen dem ersten Knochendefekt und der Protuberantia occipitalis externa, dreieckig, die Seiten ca. 3 cm lang, fast 2 cm tief. In der Tiefe sieht man Pulsation, die jedoch nicht gefühlt werden kann.

Während einer fast 4wöchentlichen Beobachtung im Krankenhause trat kein neuer Anfall auf (8. Juni bis 2. Juli). Es wurde dem Patienten Operation vorgeschlagen. Er unterzog sich derselben, welche in folgender Weise ausgeführt wurde (Professor Madelung 21. Juli):

Bildung eines grossen Haut- und Galealappens, 7×7 cm gross, welche Ωförmig mit medialwärts gelegener Basis den kleineren Knochendefekt auf dem rechten Os parietale umgreift. Es werden dünne Knochenlamellen unter dem nur an den Rändern lospräparierten Lappen abgemeisselt, so dass der zurückgeklappte Lappen Haut, Galea, Periost und Knochen enthält. An der Stelle des alten Knochendefektes ist der umgebende Knochen etwas verdickt. Es wird das Cavum cranii mit dem Meissel eröffnet. An der Stelle des Knochendefektes hängt die Dura fest mit dem Knochen zusammen; nach einer Incision in dieselbe fliesst eine kleine Menge farbloser Flüssigkeit ab, und es zeigt sich jetzt eine kleine Cyste,

die sich, nachdem die untere Wand von den weichen Hirnhäuten gelöst ist, trichterförmig darstellt. Graue Substanz ist an dieser Stelle nicht mehr vorhanden. Die faradische Reizung des Cystengrundes und der umgebenden grauen Substanz löst keine Bewegungen aus. Es wird die Cyste mit einem Jodoformdocht tamponiert und der Weichteil-Knochenlappen lose darüber geklappt. Antiseptischer Verband.

Der sich an die Operation anschliessende Wundverlauf war ein durchaus normaler. Patient befand sich dauernd wohl und war schon längere Zeit allein im Garten spazieren gegangen, als er am 10. August im vollsten Wohlsein einen epileptischen Anfall bekam, welcher sich nach 12 Stunden wiederholte. Beim vorgenommenen Verbandwechsel wurde eine frische und eine wenige Stunden alte Blutung bemerkt, sonst nichts Abnormes. Am 6. September wurde Patient, da die Kopfwunde heil war, und er bisher keinen Anfall wieder gehabt hatte, mit der Weisung, sich in seinem Heimatorte weiter elektrisieren zu lassen, als gebessert entlassen. Am 11. Dezember desselben Jahres stellte Patient sich wieder mit dem Bemerken vor, dass er seit seiner Entlassung noch öfters Anfälle gehabt habe, sich aber im allgemeinen gut befunden habe. Die Kopfschmerzen hätten sich gegeben, nur habe er ab und zu ein Druckgefühl im Kopfe, ungefähr so, als ob ihm etwas von oben in denselben hineinwüchse. Patient glaubt jedoch, dass er in letzter Zeit besinnlicher und klarer geworden sei. Die Trepanations-

stelle ist allenthalben durch eine knöcherne nicht eindrückbare Platte bedeckt.

Status am 17. XII. 95:

Die epileptischen Anfälle haben seit August vorigen Jahres vollständig aufgehört. Im übrigen sind die Klagen des Mannes dieselben als vor der Operation und ebenso der Symptombefund.

Epikrise.

Rein klinisch betrachtet ist unser Fall zunächst in sofern von Interesse, als er zeigt, wie leicht der Verlust des Muskelsinns mit echter motorischer Lähmung verwechselt wird. Der Kranke selbst hielt sich für linksseitig „gelähmt“ und die zuerst behandelnden Ärzte schlossen sich dieser Meinung an, weil sie sahen, dass der Patient in der That unfähig war, die linke Hand zu gebrauchen. Die genaue Analyse in der Poliklinik liess jedoch sofort erkennen, dass diese Gebrauchsunfähigkeit lediglich dem Verlust des sogenannten Muskelsinns bei erhaltener Berührungsempfindlichkeit der Haut und bei erhaltener aktiver Beweglichkeit der betroffenen Gliedmassen zuzuschreiben ist. Der Kranke gebraucht seine linke Hand nur deshalb nicht, weil er — ohne hinzusehen — nichts davon erfährt, ob und welche Bewegungen er mit derselben macht.

Freilich ist diese „Muskelsinnlähmung“, d. h. der Verlust der Empfindung für aktive und passsive Bewegungen, soweit die letztere nicht indirekt durch Zerrungen der Haut zu stande kommt, bei unserem

Patienten keine absolut isolierte. Es finden sich daneben leichte Störungen sowohl der Hautsensibilität, wie der Motilität. Aber beide sind so gering, die Aufhebung der Muskelsinn-Empfindungen dagegen so ausgesprochen, dass es gerechtfertigt erscheint, den Fall für die Frage der Rindenlokalisation des Muskelsinns zu verwerten. Und darin liegt seine eigentliche Bedeutung.

Kaum dürfte es dabei Schwierigkeiten machen, dass zwei Rindenverletzungen vorhanden sind. Denn so unsicher die genaue Abgrenzung der sensibeln Rindencentren noch ist, eins steht fest, dass für die Gesichtsempfindungen der Kuneus die ausschliessliche kortikale Region darstellt. Die ausgesprochene homonyme Hemianopsie unseres Kranken ist die Folge der hinteren Schädelwunde, die einen Rindendefekt im Bereiche des Occipitallappens verursacht hat.

Der fast völlig isolierte Verlust des Muskelsinns bei unserm Kranken kann also nur auf den vorderen Defekt bezogen werden, in dessen Bereich die Losmeisselung der Knochennarbe vorgenommen wurde. Die Lage dieses Defektes ist vor und nach der Operation mit Hülfe des von A. Köhler angegebenen Verfahrens bestimmt worden. Es ergab sich, dass derselbe den vorderen oberen Partien des Parietalhirns angehört, jedenfalls hinter der hinteren Centralwindung gelegen ist. Damit übereinstimmt das Ergebnis des bei der Operation vorgenommenen faradischen Reizungsversuches der blossgelegten Stabkranzfaserung. Es gelang nicht, von

dem fraglichen Herde aus Extremitätenbewegungen auszulösen.

Andererseits steht mit dieser Annahme, dass es sich um den l. Scheitellappen des Gehirns handelt, keineswegs die Thatsache der mehrfach bei unserem Kranken beobachteten rindenepileptischen Krämpfe in Widerspruch. Es ist durch das Tierexperiment ebenso wie durch klinische Beobachtung zur Genüge bewiesen, dass rindenepileptische Krämpfe nach dem Jackson'schen Typus — und um solche handelt es sich bei unserem Kranken zweifellos — von der Nachbarschaft der motorischen Region aus induziert werden können.

Soweit also ohne Obduktion ein bindender Schluss möglich ist, kann derselbe nur dahin gehen, dass bei unserm Patienten eine umschriebene Zerstörung der Rinde im Bereiche des Scheitellappens von einer fast völlig isolierten Lähmung des Muskelsinns gefolgt ist.

Die Bedeutung dieser Beobachtung erhellt sofort, wenn man sich der grossen Unsicherheit erinnert, die in betreff der Rindenlokalisation der Hautsensibilität einerseits, der Muskel- und Gelenksensibilität andererseits noch heute herrscht.

Während Nothnagel schon vor Jahren behauptet hat, dass das Centrum des Muskelgefühls, d. h. der Lageempfindungen sowie der Aktivbewegungs- und Passivbewegungsempfindungen hinter der motorischen Region im oberen Scheitelläppchen und Präcuneus zu suchen sei, hat Munk bekanntlich angenommen,

dass sowohl die Haut- wie die Muskelsinnempfindungen in der motorischen Region entständen. Fühlsphäre und motorische Region würde also sich ganz oder teilweise decken. Für den Hund, sagt Ziehen neuerdings, ist dies in der That wahrscheinlich. Dagegen scheine beim Menschen eine räumliche Trennung eingetreten zu sein: derart, dass die Annahme Nothnagels zutreffend sei. Während also auch beim Menschen das Centrum der Hautempfindungen mit der motorischen Region wahrscheinlich zusammen falle, sei das Muskelsinncentrum im Gegensatz zum Hund räumlich davon getrennt.

Beweisende klinische Beobachtungen für diese Annahme gab es aber bisher nicht.

Unser Fall ist der erste, der in einer dem zielbewussten Experiment nahe kommenden Weise die Hypothese Nothnagels unterstützt — jedoch freilich nur unter der Voraussetzung, dass die etwaige spätere Obduktion die intra vitam angenommene Beschränkung des Rindendefektes auf den Scheitellappen bestätigt. —

Ein Fall von „Thomsenscher" Krankheit.

Anamnese:

Heinrich Br., 21 Jahre alt, Maler, giebt an, dass sein Leiden bis in seine frühste Erinnerung zurück zu datieren sei. Er weiss über eine ähnliche Erkrankung bei Eltern, Grosseltern, Geschwistern oder anderen Verwandten Nichts mitzuteilen. Selbst die später vom Verfasser hierüber sorgfältigst angestellten Ermittelungen blieben durchaus negativ. Auch eine nervöse Belastung konnte in keiner Weise konstatiert werden. Vater, Mutter und 6 Geschwister leben und sind gesund. Im 10. Lebensjahre, als die Turnstunde begann, machten die Lehrer ihm Vorwürfe und die Mitschüler hänselten ihn, weil er zu faul zum Mitturnen sei; er selber wusste, dass er trotz grosser Mühe nicht turnen könne, bezüglich erst nach einiger Zeit in Gang käme. Klettern war gleichwohl nie möglich. Ferner giebt Patient an, dass die Steifigkeit in den Armen und Beinen immer gleichmässig ausgebildet gewesen sei. Vor 3 Jahren hat er einen Coitus ausgeübt, will aber danach sehr schlaff gewesen sein und jetzt eine dauernde unüberwindliche Abneigung gegen geschlechtlichen Verkehr haben. Bei sehr grosser Hitze soll die Schwere des Leidens zunehmen.

Status am III. 94.

Patient ist ein grosser, kräftig gebauter Mann, von gesundem Aussehen. Beim ersten Anblick fällt sofort die kolossale Entwicklung der gesamten Muskulatur auf. Die Untersuchung der Organe ergiebt bis auf das willkürliche Muskelsystem normale Verhältnisse. Die Intelligenz des Mannes ist gut, und weiss derselbe seinem Leiden den genügenden psychischen Widerstand entgegen zu bringen. Allerdings ist die Gêne bei ihm sehr ausgeprägt, sodass er sich leicht beim Beobachtetwerden zu Grobheiten hinreissen lässt, weil sich durch die Beobachtung die Unfähigkeit zu Anfangsbewegungen steigert. Andererseits lässt nach Genuss von Alkohol die Steifigkeit nach, weil Patient mehr bei Laune ist.

1. Willkürbewegungen:

Leichte Handbewegungen z. B. Gesten erfolgen prompt und ohne jegliche Schwierigkeit. Patient versteht sehr wohl als Kunstmaler den Pinsel zu führen. Auch an seiner Schrift ist nichts Besonderes zu entdecken. Er erklärt „ich weiss genau, wie weit ich mit der Kraft gehen muss, um die Bewegungen nicht zur Unmöglichkeit zu machen". Auch beim ruhigen An- und Ausziehen ist den Bewegungen des Patienten nichts Abnormes anzusehen. Nach forcierter Streckung befindet sich die ganze Oberarmmuskulatur (Strecker sowohl wie Beuger) im Zustand starrer Kontraktur, welche die Beugung erst nach einigen Sekunden zulässt. Dann ist wieder die Streckung erschwert und so fort. Je öfter nun der

Kranke mit aller Willensanstrengung Beugung und Streckung aufeinander folgen lässt, desto leichter und flüssiger wird die Bewegung, bis sie etwa bei der 6. oder 7. Streckung mit normaler Leichtigkeit und ohne Nachdauer der Kontraktion von statten geht. Dann ist aber der Kranke so erschöpft, dass nunmehr die Bewegung kraftlos geworden ist.

2. Reflexe:

Patellarreflex, beiderseits lebhaft, bleibt bei mehrfachen Schlägen gleich. Der Versuch wird auf beiden Seiten bis zu 100 Schlägen ausgedehnt, ohne dass hierbei eine Abnahme in der Stärke der Zuckung beobachtet wird.

Cremasterreflex vorhanden.

Bauchdeckenreflex nicht sehr deutlich.

Fussclonus fehlt.

Achillessehnenreflex beiderseits sehr deutlich.

Adduktorenreflex (Condylus int.) deutlich.

Fusssohlenreflex. Bei Nadelstichen in die Fusssohle entsteht nicht wie bei normalem Muskel, ein schnelles Zurückziehen des ganzen Beines, sondern ein Starrwerden der Oberschenkelmuskulatur, namentlich des Quadriceps, welches nach einigen Sekunden langsam verschwindet.

Periost- und Sehnenreflexe an der oberen Extremität nicht deutlich.

Masseterreflexe sehr deutlich.

Mechanisch Muskelerregbarkeit:

Auf einen Schlag mit dem Perkussionshammer findet sich Dellenbildung beiderseits am Tibialis anticus,

sehr ausgesprochen an der Wadenmuskulatur, an der Innenfläche des Caput int. quadricipitis femoris. An den Bauchmuskeln kurze Zuckungen, jedoch schöne Dellenbildung am Pectoralis major, ebenso am Serratus anticus, Rhomboideus, Cucullaris, Deltoideus, Biceps. Beim Beklopfen des Extensor indicis proprius findet ein langsames Heben und Wiederherabfallen des Zeigefingers statt.

Faradische direkte Muskelerregbarkeit:

Kräftiger Tetanus, welcher nach Stromschluss sofort aufhört. Bei schnell aufeinander folgenden Schliessungen und Öffnungen folgt die Muskulatur prompt.

Galvanische direkte Muskelerregbarkeit:

Exquisite Dellenbildung mit sehr langer Nachdauer der Kontraktion. Nach längere Zeit fortgesetzten Schliessungen und Öffnungen verliert sich die Dellenbildung immer mehr und es erfolgt prompte Zuckung. Die Anoden- und Kathodenschliessungszuckung ist stets gleich stark.

Direkte Nervenerregbarkeit.

Radialis rechts KaSZ = 2 MA; AnSZ = 4 MA;
Accessorius rechts KaSZ = 1 MA; AnSZ = 1½ MA;
Facialis rechts KaSZ = 1½ MA; AnSZ = 2 MA.

Alle Zuckungen erfolgen blitzartig.

Erb'sches Phänomen:

Kleine Kathode auf Handrücken, grosse Anode auf Sternum, Strom so stark, dass beim Schluss 20 MA in der Ruhe angezeigt werden. Im Momente des Stromschlusses findet eine starre Kontraktur der

ganzen Muskulatur der oberen Extremität statt, an welche sich ein leichtes Muskelwogen anschliesst. Die Richtung der Wellen geht von der Kathode zur Anode, ist jedoch nicht an allen Stellen zu erkennen.

Pathalogische Anatomie:

Ein in Chloroformnarkose exstirpiertes Muskelstückchen aus dem Biceps in Müllerscher Flüssigkeit gehärtet und mit Hämatoxylin gefärbt zeigt auf dem Längsschnitt Schlängelung der Muskelbündel, starke Verbreiterung derselben, undeutliche Querstreifung und namentlich starke Kernvermehrung. Letztere reihen sich wie Perlenschnüre aneinander. Einen Querschnitt zu machen sowie die weitere genauere Untersuchung der strukturellen Verhältnisse wurde infolge eines unglücklichen Zufalles vereitelt, durch den das Präparat verloren ging.

Es sind in den letzten Jahren, seitdem Erb durch seine klassische Monographie über „Thomsen“ die Begriffe über diese Krankheit geklärt hat, umfassende Einzelarbeiten über „Thomsen“ geschrieben, sodass eine litterarische Bearbeitung desselben überflüssig erscheint. Wenn wir uns noch einmal unsern Fall vergegenwärtigen, so sehen wir die Ansicht Erbs vollkommen bestätigt, dass die Diagnose „Thomsen“ nur dann gestellt werden kann, wenn wir die typische myotonische Reaktion vor uns haben. Andererseits ist unser Fall wiederum dazu angethan, zu beweisen, dass die Heredität nicht als absolute Bedingung für „Thomsen“ anzusehen ist. Bemerkenswert erscheint es auch, dass bei sehr grosser Hitze die Schwere

des Leidens zunimmt. Es muss ferner hervorgehoben werden, dass wir bezüglich der Reflexzuckungen, welche Seifert als blitzähnlich und ohne jede Nachdauer beschreibt, uns zu demselben im Gegensatze befinden, da unser Fall nicht immer prompte Reflexzuckungen, sondern auch eine starre Kontraktur ebenso wie im Anfang der willkürlichen Bewegung zeigt. Auch die Stärkeabnahme der Patellarreflexe bei fortgesetztem Versuche kann von uns nicht konstatiert werden.

Über die Ursache des „Thomsen" auf Grund unserer Beobachtung ein Wort zu verlieren, wäre fruchtlos, stehen sich doch die Ansichten darüber trotz einer Menge anatomischer Untersuchungen so diametral entgegen, dass Süsskand in der Vermehrung und Verkleinerung der Muskelelemente die Ursache der grösseren Empfindlichkeit und Reizbarkeit der Muskeln sieht, während Déjerine und Sottas bei ihrem zur Sektion gekommenen Falle zu der Auffassung gelangen, dass die Hypertrophie der Fibrillen eine Folge der funktionellen Überanstrengung ist.

Paralysis agitans im jugendlichen Alter.

Anamnese:

Paul Sp., 23 Jahre alt, Kaufmann, entstammt einer nervös stark belasteten Familie. Der Vater war vor 5 Jahren in einer Irrenanstalt, wurde nach halbjähriger Kur entlassen und befindet sich zur Zeit im Kreise seiner Familie, ist aber nach Angabe unseres Patienten nicht so, wie er sein müsste. Eine Schwester lag vor ca. 6 Jahren im Wochenbette mehrere Tage bewusstlos wie eine Tote, konnte auch durch kein Reizmittel aus ihrer Lethargie erweckt werden, bis sie schliesslich von selbst erwachte. Patient ist früher stets gesund gewesen. In seinem 15. Lebensjahre erlangte er die Berechtigung zum einjährig-freiwilligen Militärdienst. Er erlernte nun das Kaufmannsgeschäft und reiste die letzten Jahre für eine deutsche Firma in Spanien und Frankreich. Vor 2 Jahren, auf der Reise in Spanien, hatte Patient öfters Kopfschmerzen, welche er als stechend bezeichnet und welche vom Vorderhaupt zum Hinterhaupt zogen. Die Schmerzen traten nun regelmässig alle 2 Tage auf und bestehen auch heute noch, besonders stark sind dieselben immer während der Nacht gewesen. Während dieser Schmerzanfälle sah Patient im Dunkeln Sternchen vor seinen Augen

flimmern; ob diese Erscheinung auch bei Licht noch vorhanden war, weiss er nicht anzugeben. Zur Zeit, als zuerst die Kopfschmerzen auftraten, bemerkte Patient ein Zittern im rechten Arme, vom Ellbogen bis zu den Fingerspitzen gehend; der linke Arm soll erst seit kurzer Zeit von diesem Leiden befallen sein. Diese Zitterbewegungen sollen unaufhörlich sein, auch Nachts im Schlafe fortdauern, und weiss Patient sie nur dadurch zu sistieren, dass er die Arme gestreckt und mit geballter Faust in die Seiten presst. Nach den Kopfschmerzen will Patient immer die Erinnerung an kurz vorher Gelerntes und Geschehenes verloren haben. Patient wurde erfolglos mit Bromkali behandelt, ebenso auch von einem spanischen Arzte, welcher ihm verordnete, das Blut frisch geschlachteter Tiere zum Baden der Hände zu benutzen. Lues und geschlechtliche Excesse werden in Abrede genommen, ebenso Schreck oder sonstige äussere Einwirkungen. Pollutionen sind häufig dagewesen, im übrigen ging der selten ausgeübte Beischlaf normal von statten.

Status am 16. IV. 89.

Patient sehr kräftig gebaut, zeigt bei der Untersuchung der Brust- und Unterleibsorgane keine Abnormität. Keine Polyurie. Auch geistige Abnormität ist nicht zu entdecken. Patient schreibt einen klaren verständigen Lebenslauf und schildert in demselben sein Leiden genau und objektiv. Beim ersten Anblick des Patienten gewahrt man die Hände desselben in beständiger, zitternder Bewegung. Die Anzahl der Oscilla-

tionen ist schwankend, es werden in 15 Sekunden 80 gezählt. Die Hände befinden sich gewöhnlich zum Unterarm in einem Flexionswinkel von 45°, die Finger, in geringer Kontrakturstellung, lassen sich passiv strecken, kehren jedoch sofort in ihre alte Lage zurück; active Streckung bis zur Graden ist nicht möglich. Die Beobachtung während verschiedener Nächte ergiebt, dass nicht immer Zitterbewegungen stattfinden. In diesem Falle ist die Muskulatur des Oberarmes stark kontrahiert, die Daumen sind fest in die Hände geschlagen, jedoch finden fibrilläre Zuckungen im Thenar statt. Versucht man, die Finger der nicht zitternden zusammengeballten Hand zu strecken, hört die Spannung der Muskulatur auf und Zitterbewegungen werden ausgelöst. Durch längeres Hineinhalten der Hände in kaltes Wasser vermag Patient das Zittern zu unterdrücken, und dauert diese Wirkung noch einige Zeit an. Alle Bewegungen geschehen mit auffallender Langsamkeit und Steifigkeit. Auch die grobe Muskelkraft, durch Händedruck gemessen, ist beiderseits herabgesetzt, rechts stärker als links; hierbei ist das langsame Lösen der Hände auffällig, fast wie beim „Thomsen". Die Schultermuskulatur und die des Rumpfes beteiligt sich nur wenig an dieser Rigidität. Die Aussprache schwerer Worte wie „dritte reitende Artilleriebrigade, Postkutschkasten" verrät nur dann, wenn sie schnell geschieht, eine Störung. Die Zunge hingegen zeigt keine Deviation und keine fibrillären Zuckungen, auch die Nasolabialfalten sind nicht verstrichen.

Reflexe:

Die Pupillen reagieren auf Licht beiderseits gut, die rechte ist zeitweise grösser als die linke. Die Hautreflexe sind erhöht. Die Periostreflexe an den oberen Extremitäten sind sehr wenig ausgesprochen, am Unterkiefer dagegen sehr deutlich: ebenso sind die Patellarreflexe leicht erhöht.

Mechanische Muskelerregbarkeit: sehr herabgesetzt.

Galvanische Muskelerregbarkeit:

Die Extensoren am Vorderarm sind erst bei starken Strömen erregbar, dabei ist die Kathodenschliessungszuckung gleich der Anodenschliessungszuckung, beide erfolgen deutlich, aber etwas träge, ähnlich wie beim „Thomsen".

Faradische Muskelerregbarkeit:

Die Extensoren und Flexoren sind gut erregbar, und je stärker der Strom wird, desto mehr werden dadurch die Zitterbewegungen verlangsamt.

Faradische Nervenerregbarkeit:

Die zitternde Muskulatur lässt sich leicht vom Nerven aus durch den faradischen Strom erregen und sogar durch Tetanisieren zum Stillstand bringen.

Galvanische Nervenerregbarkeit:

Bei der Galvanisation der Muskeln vom Nerven aus ergiebt sich normale Zuckungsformel und schnelle prompte Zuckungen, hingegen lassen sich selbst durch ganz starke Ströme die Zitterbewegungen nicht zum Stillstand bringen. Man bemerkt ausserdem, dass am Vorderarm Flexoren und Extensoren gleichzeitig

zucken, ebenso wie am Oberarm. Die Muskeln fühlen sich sehr prall an, und man sieht deutlich durch die Haut das flimmernde Spiel derselben.

Dass es sich in dem soeben beschriebenen Falle um eine typische Paralysis agitans handelt, bedarf wohl keiner besonderen Bekräftigung; aber gerade der Umstand, dass wir es mit einem 23jährigen, kräftigen Manne zu thun haben, dessen Leiden vor wenigen Jahren ohne nachweisbare äussere Ursachen sich allmählich entwickelt, erhebt ihn über das Niveau des Alltäglichen. Es sind nämlich in der Litteratur Fälle bei so jugendlichen Leuten nur äusserst selten verzeichnet. Und grade die Jugend unseres Patienten fällt bei dem Urteile über das Wesen der Paralysis agitans für uns ins Gewicht. Früher hielt man dieselbe nämlich für eine reine Neurose ohne pathologisch-anatomisches Substrat. In neuerer Zeit nun kamen verschiedentlich Fälle zur Sektion, welche fast alle, ausgenommen die von Charcot und Lennmalm beschriebenen, bei welchem Tuberkel im Pedunculus cerebri als Ursache angesprochen werden, dieselben Veränderungen darboten, nämlich Erweiterung der Gefässe bis zur Aneurysmabildung, Wandverdickung, ja selbst auffällige Entwicklung an Orten des Centralnervensystems, wo sonst fast keine Gefässe vorhanden sind, im Gegensatz hierzu degenerative Prozesse an den specifischen Nervenelementen mit wucherndem Ersatz-Bindegewebe. Aber wie grundverschieden werden diese Befunde von den einzelnen Autoren erklärt! Charles L. Dana hält die Gefässe der

grauen Substanz des Rückenmarks für primär erkrankt infolge toxischer Reize, welche vielleicht glandulären Ursprungs sein könnten. Andrerseits betonen Borgherini, Jacobsohn, Ketscher u. a. die nur graduell verschiedenen, sonst gleichen Befunde am Gefässsystem bei Paralysis agitans und bei marastisch verstorbenen alten Leuten, und kommen zu dem Resultate, dass die Paralysis agitans nichts anderes sei als der Ausdruck einer abnorm hochgradigen, etwa auch frühzeitigen Senilität des Centralnervensystems. So einfach und einleuchtend auf den ersten Blick diese Deduktion der Autoren auch scheinen mag, ebenso sehr muss ihre Richtigkeit bezweifelt werden im Hinblick auf die Thatsache, dass ein im übrigen kräftiger Jüngling von der Paralysis agitans befallen wird. Gewiss ist das Gefässsystem erkrankt, wie auch die zuerst von Borgherini beobachteten Symptome der Tachycardie, des vasomotorischen Nachrötens, spontaner Hyperämien im Gesicht mit Schwindel, erhöhtem allgemeinen Wärmesinne beweisen, aber kann es sich nicht ebenso gut auch um eine primäre Sympathicusreizung handeln? Jedenfalls müssen wir, bevor nicht vollgültigere Beweise für die Annahme vorliegen, dass die Paralysis agitans auf frühzeitiger Senilität des Centralnervensystems beruht, uns mit der alten Auffassung derselben als reiner Neurose begnügen.

Litteraturverzeichnis.

Ferrier, Functionen des Gehirns, 1879, S. 240–256.

Exner, Untersuchungen über die Lokalisation der Funktionen in der Grosshirnrinde des Menschen, 1881, S. 78—80.

Luciani u. Seppili, Die Funktionslokalisation auf der Grosshirnrinde an Tierexperimenten u. klin. Fällen nachgewiesen, 1886, S. 230—35.

Nothnagel, Topographische Diagnostik der Gehirnkrankheiten, 1879, S. 598.

Nothnagel, Über die Lokalisation der Gehirnkrankheiten (Klin. Vortrag), 1887, S. 8 u. 16.

Neurologische Centralblätter, 1887—95.

Oppenheim, Die Geschwülste des Gehirns.

Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1894, S. 804.

Erb, Die Thomsensche Krankheit (Myotonia congenita), 1886.

Erb, Über die Thomsensche Krankheit (Deutsches Archiv f. klin. Mediz.), Bd. 45 S. 529.

Martius u. Hansemann, Ein Fall von Myotonia congenita intermittens.

Paul Seifert, Ein Fall von Thomsenscher Krankheit (1891).

Hollmann, Ein Fall von Thomsenscher Krankheit, (Fünfzig Beiträge aus dem Gesamtgebiete der Medizin 1894).

Süsskand, Zur Kenntnis der Thomsenschen Krankheit. (Zeitschr. für Klin. Medizin 1894) Bd. 25 S. 91.

Eulenburg, RE., Bd. VIII, dritte Auflage. Gehirnkrankheiten.

Ziemssen, Spezielle Pathologie u. Therapie, Bd. XII S. 414.

Es ist mir am Schlusse dieser Arbeit eine angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrern, dem Herrn Geheimen Ober-Medizinal-Rat Prof. Thierfelder und Herrn Prof. Martius für die bereitwillige Hülfe bei dieser Arbeit meinen innigen Dank auszusprechen.